CASO: GLOMERULOPATIA EN LA ADOLESCENCIA

Autores: Dr. Villarreal Enzo

1. PACIENTE Y PRESENTACIÓN INICIAL (Nov.2024)

• **Paciente:** Lucio, 13 años (37 kg, 1.44 m). Origen: Santiago del Estero.
• **MC:** Edema facial + lesión impetiginada en piel. Tto cefalexina.
• En 1 semana evoluciona con aumento de edemas + HTA. Se inicia tratamiento con furosemida.
• Se agregan lesiones vasculiticas en mmii.
• Ecografía renal: aumento de ecogenicidad.
• Se realiza laboratorio.

2. EXÁMENES DE LABORATORIO

• **Función Renal:** CrS 1.2 mg/dL | Urea 68 mg/dL.

• Albúmina 3.1 g/dL | Proteinuria Masiva (>3.5 g/24h).
• Cultivo de fauces: -.

• **Inmunología:** C3: 42 mg/dL (Consumo) | C4: 28 mg/dL (Normal).

• **Marcadores Negativos:** FAN (-), ANCA (-), Anti-DNA (-). IgA Sérica: 133 mg/dL.

• **Serologías Virales:** VIH, VHB, VHC No Reactivos.

3. BIOPSIA RENAL (24/12/2024)

• **Indicación:** Deterioro de función renal, HTA refractaria y proteinuria masiva.

• **Muestra Histológica:** 14 glomérulos evaluados.

• **Biopsia renal:** nefropatía por IgA, proliferativa difusa con esbozo de semiluna celular en 2/14 glomérulos y lesiones de esclerosis segmentaria incipiente en menos del 50% de los glomérulos (e1, m1, s1, t1 clasificación de Oxford, Grado II). Leve infiltrado inflamatorio crónico intersticial. Necrosis tubular aguda leve.

4. INMUNOFLUORESCENCIA Y DEPÓSITOS

• **Depósitos Dominantes: IgA (Score 2+) en mesangio y paredes capilares.**

• **Depósito de Complemento: C3 (Score 1+)** mesangial concomitante.

• **IgG / IgM / C1q:** Negativos.

• **Diagnóstico Confirmatorio: Glomerulonefritis por IgA**

5. REPASO

SÍNDROME NEFRÓTICO
Tríada Diagnóstica Clásica:
Proteinuria en rango nefrótico: >3+ en tira reactiva, IPC >2 mg/mg en 1ª micción, >40 mg/m²/h o >50 mg/kg/día en 24h.
Hipoalbuminemia: Concentración de albúmina sérica <2,5 g/dL.
Edemas: Generalizados (faciales, palpebrales y en miembros inferiores).
VASCULITIS POR IgA (HENOCH-SCHÖNLEIN)
Criterios Clasificatorios EULAR / PRINTO / PRES:
Criterio Obligatorio: Púrpura palpable o petequias de predominio en extremidades inferiores (sin trombocitopenia ni coagulopatía).
+ Al menos 1 de los siguientes criterios:
Dolor abdominal difuso agudo.
Biopsia con vasculitis leucocitoclástica o glomerulonefritis proliferativa con depósito predominante de IgA.
Artritis o artralgia aguda.
Afectación renal (hematuria o proteinuria).

6. FISIOPATOLOGÍA Y DESENCADENANTES

• **Mecanismo Patogénico de los 4-Hits:**
• Disregulación inmune: Formación de IgA1 anormalmente galactosilada (Gd-IgA1).
• Autoanticuerpos: Reconocimiento de Gd-IgA1 por IgG o IgA.
• Inmunocomplejos: Formación de complejos circulantes Gd-IgA1 / IgG.
• Depósito mesangial: Depósito de inmunocomplejos y activación del complemento en el riñón.
• Factores Desencadenantes: Infecciones previas (respiratorias/gastrointestinales, impétigo, reportes post-COVID-19).

7. FACTORES DE RIESGO E IMPACTO PEDRIÁTRICO

• **Lesiones MEST-C Significativas:** La presencia de M1, E1 y T1 se asocia a alto riesgo de progresión a Enfermedad Renal Crónica (ERC).

• **Presencia de Semilunas (C1):** Indica inflamación activa extracapilar que requiere terapia inmunosupresora intensiva con pulsos de esteroides.

• **Pronóstico:** Hasta el 30% de los niños con vasculitis IgA y compromiso renal severo pueden progresar a falla renal terminal sin tratamiento precoz.

EVOLUCIÓN CLÍNICA, RECAÍDA SEVERA Y TERAPIA DE REEMPLAZO RENAL

Cronología desde el Debut hasta el Trasplante Renal Exitoso en el Hospital Garrahan (2024 - 2026)



1. TRATAMIENTO INICIAL E INMUNOSUPRESIÓN

• **Diciembre 2024:** Inducción con **3 Pulsos de Metilprednisolona (1 g)** + 5 pulsos mensuales de Ciclofosfamida.

• **Respuesta Inmunológica:** Normalización de C3 sérico (113 mg/dL) en Abril 2025.

• **Mayo 2025:** Mantenimiento con **Azatioprina (75 mg/día)** y descenso progresivo de corticoides.

• **Estado Persistente:** Creatinina 2.5 mg/dL con proteinuria en rango no nefrótico.

2. RECAÍDA SEVERA (AGOSTO 2025)

• **Presentación: Angor atípico durante ejercicio + Astenia severa.**

• **Anemia:** Hemoglobina 7.9 g/dL

• **Proteinuria Masiva: 5.7 g/24 horas.**

• **Falla Renal Aguda sobre Crónica:** CrS sube a 3.0 mg/dL (Filtrado Glomerular <15 mL/min).

• **Rescate:** 3 nuevos pulsos de Metilprednisolona sin respuesta favorable.

3. TERAPIA DE REEMPLAZO RENAL (ERC V)

• **Septiembre 2025:** Progresión a ERC Estadio V (CrS 4.15 mg/dL, Urea 170 mg/dL).

• **Hemodiálisis:** Ingreso por sobrecarga hídrica (restricción a 700 mL/día).

• **Febrero 2026:** Transición exitosa a **Diálisis Peritoneal (DP)** ambulatoria.

• **13 de Abril de 2026: ¡TRASPLANTE RENAL EXITOSO! realizado en el Hospital Garrahan.**

4. GUÍAS KDIGO 2025 & IPNA PEDIATRÍA

• **Control Hemodinámico:** Iniciar iECA/ARA-II en todos los pacientes con proteinuria >0.5 g/día e HTA.

• **Inmunosupresión Intensiva:** Indicada en rápido deterioro de la función renal o presencia de semilunas (C1/C2).

• **Monitoreo Continuo:** Seguimiento estricto del sedimento urinario y proteinuria de 24 horas.

5. CONCLUSIONES Y MENSAJE CLAVE

1. Biopsia Precoz: Indispensable ante todo síndrome nefrótico-nefrítico persistente para estadificar el daño.

2. Vigilancia de Recaídas: La vasculitis IgA infantil puede tener un curso agresivo y recurrente.

3. Abordaje Multidisciplinario: El manejo integral en centros pediátricos especializados permite el acceso oportuno al trasplante renal.